



Firas Safadi und Dietrich Doll

## Zusammenfassung

Mit bisher etwa 170 weltweit berichteten Fällen gilt die Entwicklung eines Karzinoms im Sinus pilonidalis als eine seltene Komplikation, welche bei 0,1–0,2 % der Patienten auftritt. Die häufigste histologische Variante ist das Plattenepithelkarzinom. Die früh erkannten Tumore können ähnlich wie der unkomplizierte Sinus pilonidalis behandelt werden. Jedoch bedürfen die fortgeschrittenen Karzinome komplexer diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen. Die Prognose ist schlechter als beim primären Plattenepithelkarzinom der Haut mit einer 5-Jahres-Überlebensrate von ca. 60 %. Die Rezidivrate beträgt ca. 47 %.

## Historische Perspektive

Der erste Fall eines Pilonidalsinus-assoziierten Karzinoms („*pilonidal sinus disease associated carcinoma*“, PSDCA) wurde 1900 von Dr. Heinrich Wolff aus dem Klinikum Ernst von Bergmann in Potsdam gemeldet (Wolff 1900). Seitdem sind sporadische Publikationen über PSDCA in multiplen Sprachen und aus verschiedenen Ländern der Welt

---

F. Safadi (✉)

Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie, Erzgebirgsklinikum Haus Annaberg,  
Annaberg-Buchholz, Deutschland

E-Mail: [Firas.Safadi@gmx.de](mailto:Firas.Safadi@gmx.de)

D. Doll

Prokto-Chirurgie und Pilonidalsinus, St. Marienhospital Vechta, Vechta, Deutschland

E-Mail: [ddoll@gmx.de](mailto:ddoll@gmx.de)



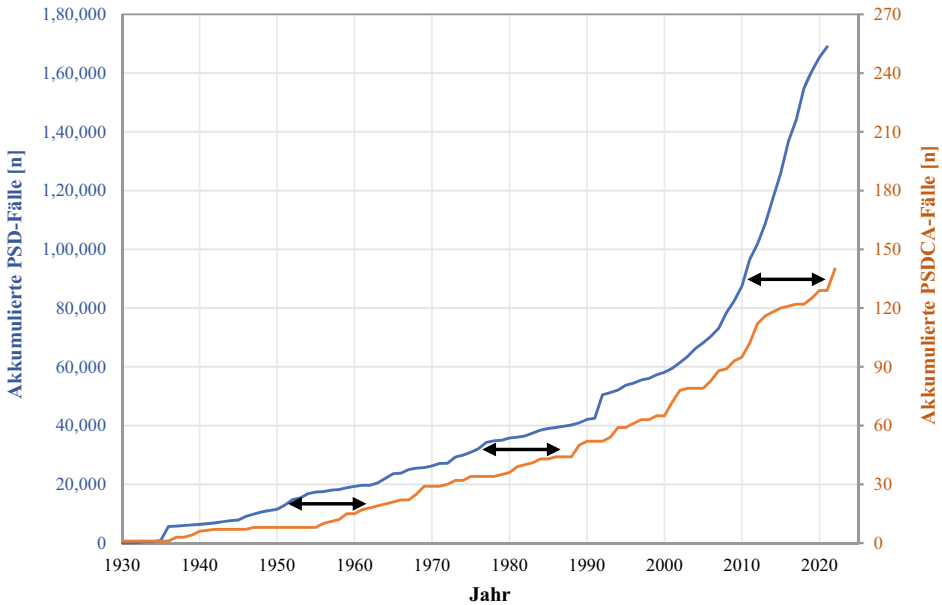
**Abb. 22.1** Das erste verfügbare PSDCA-Foto mit einer handtellergrößen, papillomartigen Geschwulst in der Rima ani (Schubert 1939)

erschieden. Das erste Foto eines PSDCA wurde 1939 von Dr. Helmut Schubert vom Universitätsklinikum Erlangen in einem detaillierten Fallbericht veröffentlicht (Abb. 22.1) (Schubert 1939).

---

## Epidemiologie und Demografie

Die durchschnittliche Inzidenz von PSDCA in Pilonidalsinus-Patienten liegt bei 0,1–0,2 %/100.000 (Safadi 2023b). Die Epidemiologie des PSDCA folgt derjenigen des Sinus pilonidalis und die Anzahl der berichteten Fälle ist gleichmäßig steigend (Abb. 22.2). Die meisten gemeldeten Fälle stammen aus den USA (25,0 %), Spanien (9,3 %) und der Türkei (7,9 %) (Safadi 2023b). Die meisten Patienten sind männlich mit einem Männer-Frauen-Verhältnis von etwa 8:1. Das Durchschnittsalter der Patienten bei PSDCA-Diagnose beträgt 55 Jahre. Im Durchschnitt liegt die Latenzzeit zwischen der Erstdiagnose des Sinus pilonidalis und des PSDCA bei 20 Jahren mit einer Spanne von 1 bis 62 Jahren (Safadi et al. 2023b).



**Abb. 22.2** Die Latenzzeit zur Entwicklung vom PSDCA zeigt sich durch die Anzahl der publizierten Fälle gegenüber Pilonidalsinus-Fällen über die letzten 100 Jahre (Safadi et al. 2023a, b)

## Histologie

Die Tab. 22.1 zeigt alle bisher dokumentierten histologischen Typen von PSDCA. Das Plattenepithelkarzinom ist der häufigste PSDCA-Typ bei etwa 86 % der Fälle. Diese Form ist charakteristisch für die maligne Transformation bei chronischer Entzündung oder Ulzeration der Haut wie bei Marjolin-Ulkus (Pekarek et al. 2011). Bezüglich Tumordifferenzierung sind die meisten Tumoren gut differenziert bei etwa 65 % (Safadi et al. 2023a).

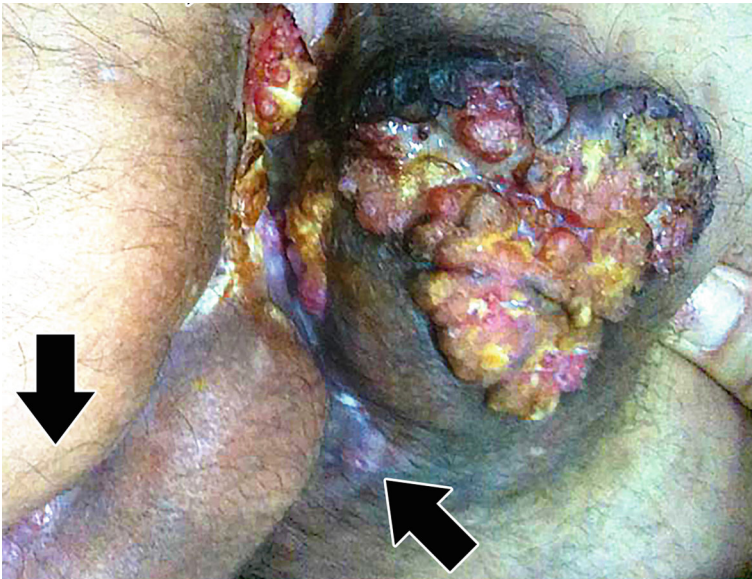
**Tab. 22.1** Berichtete histologische Formen des PSDCA

Epitheliale Formen
Plattenepithelkarzinom (SCC)
Verruköses Karzinom (VCC)
Basalzellenkarzinom (BCC)
Mischtyp (SCC/BCC)
Nichtepitheliale Formen
Adenokarzinom der Schweißdrüse
Rhabdomyosarkom

## Klinik

Die meisten PSDCA-Patienten stellen sich mit Verschlechterung der bekannten Sinus-pilonidalis-Symptome vor. Neu aufgetretene Beschwerden wie Blutung, Schmerzen, kontinuierliche Absonderung, Ulzeration oder Raumforderung sind hinweisend. Bei lokal fortgeschrittener Erkrankung können sich Patienten mit vaginaler oder analer Blutung vorstellen (Michalopoulos et al. 2017).

Die klinische Untersuchung ist oft wichtiger als die Anamnese, da die Patienten meist an die chronische Sekretion und die damit verbundenen Gerüche gewöhnt sind (Almeida-Goncalves 2012). Pathognomisch für PSDCA ist ein Ulkus mit erhabenen Rändern. Eine blumenkohlartige, pilzartige oder ulzerierte Raumforderung ist auch typisch für PSDCA (Abb. 22.3) (Parpoudi et al. 2015). Begleitende Abszedierung kann zu einer inguinalen Lymphadenopathie führen, die oft schwer von Tumormetastasen zu unterscheiden ist (Dettmer et al. 2022).



**Abb. 22.3** Ulzerierter Tumor mit deutlich erhabenen Rändern. Die Pfeile verweisen auf die alten Narben bei multiplen Voroperationen. Es zeigt sich hier ein medianer und unilateraler Befall. (Safadi et al. 2022) (CC-BY 4.0)

## Diagnostik

Bei klinischem Verdacht auf PSDCA sollte eine histologische Befundbiopsie präoperativ veranlasst werden. Bei inguinaler Lymphadenopathie sollte auch eine histologische Probengewinnung erfolgen (Mayol Oltra et al. 2020). Zusätzlich müssen alle Patienten ein Tumor-Staging mit Computertomografie (CT) von Thorax, Abdomen und Becken bekommen. Bei lokal fortgeschrittenem Tumor ist eine MRT-Untersuchung zur Darstellung der Knochendestruktion oder Beteiligung der Rektumwand bzw. des Analkanals wertvoll (Galunic et al. 2010). Zusätzlich kann zur Beurteilung des Rektumbefalls eine endoskopische und endosonografische Untersuchung veranlasst werden (Nunes et al. 2013).

Es gibt bisher kein spezielles Staging-System für das Pilonidalkarzinom. Hier wird in der Literatur das Staging der Plattenepithelkarzinome der Haut von der Union for International Cancer Control (UICC) adoptiert (Brierley et al. 2017). Bei der Erstdiagnose befand sich der Tumor in Stadium I, II, III bzw. IV in 3 %, 5 %, 48 % bzw. 44 % der Fälle (Safadi et al. 2023a).

---

## Therapie

### Chirurgische Therapie

Die Heilung von PSDCA kann nur durch eine onkologische En-bloc-Resektion mit angemessenem Rand realisiert werden (Borges et al. 2001). Mindestens sollte die Operation die Präsakralfaszie und Glutealfaszie sowie ausreichende Teile der Haut und Fettgewebe umfassen (Nunes et al. 2013). Auch bei fortgeschrittener Erkrankung sollte eine aggressive Resektion nicht vorenthalten werden (Hoover et al. 1993). Dies kann je nach betroffenen Organen Teile des Glutealmuskels, des Sakrums sowie des Analkanals oder des Rektums umfassen (Kovacevic et al. 2007).

Der empfohlene Resektionsrand beträgt 2–3 cm der makroskopisch normalen Haut. Zum Sparen des Gewebes zwecks Rekonstruktion kann ein Rand von 1 cm ausreichend sein (Davis et al. 1994; Ozkan et al. 2019). Bei Verfügbarkeit sollten die Resektionsränder mittels Schnellschnittuntersuchung verifiziert werden (Atmatzidis et al. 2002). Die radikale bilaterale Leistendissektion ist nur bei histologisch nachgewiesenen Lymphknotenmetastasen indiziert (Yetim et al. 2011).

Aufgrund der ausgedehnten Resektion in fortgeschrittenen Fällen können der Wundverschluss und die Rekonstruktion eine Herausforderung darstellen. Hier stehen mehrere primäre oder sekundäre Techniken zur Verfügung (Tab. 22.2). Die verwendete Technik sollte je nach der vorhandenen Erfahrung im behandelnden Zentrum individualisiert werden.

**Tab. 22.2** Chirurgische Optionen nach radikaler Resektion bei PSDCA

Allgemeine chirurgische Optionen
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sekundärheilung</li> <li>• Primärverschluss mit Naht oder Verschiebelappen</li> <li>• Limberg-Plastik (rhomboide Lappenplastik)</li> <li>• Myokutaner Rotations- oder Verschiebelappen</li> <li>• Transposition von vaskularisiertem myokutanem Lappen</li> <li>• Voll- oder Spalthauttransplantation</li> </ul>
Spezifische Lappenplastiktechniken
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Bilaterale gluteale myokutane V-Y-Lappenplastik</li> <li>• Perforator-Lappen der Arteria glutea superior (SGAP)</li> <li>• Freier TRAM-Lappen (transversaler Rectus-abdominis-Lappen)</li> <li>• Gracilis-Rotationslappen</li> <li>• Myokutaner Rectus-abdominis-Lappen der Arteria epigastrica inferior</li> <li>• Myokutaner Latissimus-dorsi-Lappen</li> </ul>

## Adjuvante Therapie

Gemäß der aktuellen Evidenz bietet die adjuvante Therapie keinen Überlebensvorteil bei PSDCA (Safadi et al. 2023a). Eine adjuvante Radiotherapie kann zur Reduktion der lokalen Rezidivrate versucht werden (Jaime et al. 2002). Die möglichen Indikationen zur Chemotherapie sind lokale Anal- oder Knocheninfiltration, inguinale Lymphknotenmetastasen, schlecht differenzierte Tumore sowie im palliativen Konzept bei Fernmetastasierung (Alarcon-Del Agua et al. 2011). Eine neoadjuvante Therapie kann auch bei lokal und regional fortgeschrittenen Tumoren zur Verbesserung der Resektabilität angedacht werden (Dettmer et al. 2022).

## Kryotherapie

Als eine andere Therapieoption bei PSDCA bezieht sich die Kryochirurgie auf Tumorablektion bis zur Sakralfaszie ohne Beschädigung des Knochens. Auch oberflächliche Knochenarrosionen können damit behandelt werden. Die Methode kann eine attraktive Alternative zur Resektion sein, besonders bei multimorbiden Patienten oder bei Ablehnung der radikalen Chirurgie (Almeida-Goncalves 2012).

---

## Rezidiv

Nach Behandlung von PSDCA mit kurativer Intention trat ein Rezidiv bei 47 % der Patienten auf. Die Zeit bis zum ersten Rezidiv reicht von einem Monat bis zu 11 Jahren nach der primären Operation mit einem Durchschnitt von 15 Monaten (Davis et al. 1994; Safadi et al. 2023a). Etwa 29 % der Rezidive traten gleichzeitig an multiplen Orten auf. Lokalrezidiv, Lymphknotenrezidiv sowie Fernrezidiv wurden in etwa 76 %, 33 % bzw. 29 % der kurativ behandelten Fälle gesehen (Safadi et al. 2023a). Bei jedem Lokal- oder Regionalrezidiv ist ein Re-Staging zur erneuten kurativen Therapie begründet (García et al. 2020). Tatsächlich kann nach Rezidivbehandlung eine Heilungsrate von bis zu 43 % erreicht werden (Safadi et al. 2023a).

---

## Nachsorge

Eine engmaschige Nachsorge dieser Patienten ist aufgrund der hohen Rezidivrate von großer Bedeutung. Laut Empfehlungen sollte die Nachsorge alle 3 Monate in den ersten 2 Jahren, alle 6 Monate in den nächsten 3 Jahren und danach einmal jährlich erfolgen (Parpoudi et al. 2015). Je nach initialem Tumorstadium sollten dabei eine ausführliche klinische Untersuchung (insbesondere des Sakral- und Leistenbereichs), eine Leistenso-nografie sowie ein CT von Thorax und Abdomen durchgeführt werden (Fernández-García et al. 2003).

---

## Prognose

Die Prognose von PSDCA ist vergleichbar der des Marjolin-Ulkus, aber deutlich schlechter als die der epithelialen Karzinome der Haut. Ungünstige prognostische Faktoren sind ein fortgeschrittenes Stadium bei der Erstdiagnose, schlechte Differenzierung, Lymphadenopathie, Fernmetastasierung oder ein Rezidivgeschehen (Doll et al. 2020). Die krankheitsspezifische Überlebensrate beträgt 62 % für 3 Jahre, 60 % für 5 Jahre und 53 % für 10 Jahre. Etwa 80 % der zu erwartenden Todesfälle treten in den ersten 2 Jahren auf. Die 5-Jahres-Überlebensrate ist bei Tumoren im Frühstadium deutlich besser: 81 % in Stadium I und II gegenüber 71 % in Stadium III und 48 % in Stadium IV. Die 5-Jahres-Überlebensrate liegt bei gut differenzierten Tumoren bei 71 %, während die der G2- und G3-Tumoren bei 32 % liegt (Safadi et al. 2023a).

## Literatur

- Alarcon-Del Agua I, Bernardos-Garcia C, Bustos-Jimenez M et al (2011) Malignant degeneration in pilonidal disease. *Cir Cir* 79(4):346–350
- Almeida-Goncalves JC (2012) A curative cryosurgical technique for advanced cancer of sacrococcygeal pilonidal sinuses. *J Surg Oncol* 106(4):504–508. <https://doi.org/10.1002/jso.23108>
- Atmatzidis K, Pavlidis T, Papaziogas B et al (2002) Squamous cell carcinoma arising in a neglected pilonidal sinus. *Internat J Colorect Dis* 17(2):129–130. <https://doi.org/10.1007/s003840100353>
- Borges VF, Keating JT, Nasser IA et al (2001) Clinicopathologic characterization of squamous-cell carcinoma arising from pilonidal disease in association with condylomata acuminatum in HIV-infected patients. *Dis Colon Rectum* 44(12):1873–1877
- Brierley J, Gospodarowicz MK, Wittekind C (2017) TNM classification of malignant tumours, 8. Aufl. UK Wiley, Chichester, West Sussex
- Davis KA, Mock CN, Versaci A et al (1994) Malignant degeneration of pilonidal cysts. *Am Surg* 60(3):200–204
- Dettmer M, Bonni M, Degiannis K et al (2022) Pilonidal sinus carcinoma: dying from squamous cell carcinoma within 14 months after diagnosis. *AJTES* 6(1):979–981. <https://doi.org/10.32391/ajtes.v6i1.255>
- Doll D, Koch M, Degiannis K et al (2020) Pilonidal sinus carcinoma found in a pilonidal sinus – a surprise diagnosis from the pathologist. *Pilonidal Sinus J* 6(1):21–25
- Fernández-García LF, Blanco-Fernández G, Munuera-Romero L et al (2003) Sinus pilonidal malignizado. *Cir Esp* 74(2):115–116. [https://doi.org/10.1016/S0009-739X\(03\)72201-5](https://doi.org/10.1016/S0009-739X(03)72201-5)
- Galunic R, Simic M, Igrc J et al (2010) Squamous carcinoma of the sacrum with pilonidal disease. *Eurorad: Case 8554*. <https://doi.org/10.1594/EURORAD/CASE.8554>
- García IC, Alcaide L, Saavedra MSZ et al (2020) Squamous cancer originated in a recurrent pilonidal sinus: the progression of a benign and frequent condition to an infrequent cause of death. *Rev Argent Coloproct* 31:31–33
- Hoover EL, Marrero R, Bumpers H et al (1993) Surgical management of advanced squamous cell skin cancers. *J Natl Med Assoc* 85(12):912–915
- Jaime SP, Julve JV, Alzamora MS et al (2002) Malignant degeneration of pilonidal sinus: treatment. *Clin and Translat Oncolo* 4(6):331–334
- Kovacevic P, Visnjik N, Vukadinovic M et al (2007) Carcinoma arising in pilonidal disease – report of two cases. *Facta Univ Med Biol* 14(3):133–137
- Mayol Oltra A, Boldó Roda E, Lozoya Albacar R et al (2020) Squamous cell carcinoma over pilonidal chronic disease. A new therapeutic approach. *Internat J Surg Case Rep* 70:172–177. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.04.043>
- Michalopoulos N, Sपालidis K, Laskou S et al (2017) Squamous cell carcinoma arising from chronic sacrococcygeal pilonidal disease: a case report. *World J Surg Oncol* 15(1):65. <https://doi.org/10.1186/s12957-017-1129-0>
- Nunes LF, Castro Neto AK, Vasconcelos RA et al (2013) Carcinomatous degeneration of pilonidal cyst with sacrum destruction and invasion of the rectum. *An Bras Dermatol* 88(6 Suppl 1):59–62. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20132140>
- Ozkan B, Cologlu H, Uysal CA et al (2019) 35-year onset of a squamous cell carcinoma originating from sacral pilonidal sinus. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 7(12):e2553. <https://doi.org/10.1097/gox.0000000000002553>
- Parpoudi SN, Kyziridis DS, Patridas D et al (2015) Is histological examination necessary when excising a pilonidal cyst? *Am J Case Rep* 16:164–168. <https://doi.org/10.12659/AJCR.892843>



- Pekarek B, Buck S, Osher L (2011) A comprehensive review on Marjolin's ulcers: diagnosis and treatment. *J Am Col Certif Wound Spec* 3(3):60–64. <https://doi.org/10.1016/j.jcws.2012.04.001>
- Safadi MF, Ghareb K, Daher A et al (2022) Eight patients with pilonidal carcinoma in one decade – is the incidence rising? *Cureus* 14(7):e27054. <https://doi.org/10.7759/cureus.27054>
- Safadi MF, Degiannis K, Doll D (2023a) Pilonidal sinus disease carcinoma: survival and recurrence analysis. *J Surg Oncol*. <https://doi.org/10.1002/jso.27319>
- Safadi MF, Dettmer M, Berger M et al (2023b) Demographic overview of pilonidal sinus carcinoma: updated insights into the incidence. *Int J Colorectal Dis* 38(1):56. <https://doi.org/10.1007/s00384-023-04344-6>
- Schubert H (1939) Karzinomatöse Entartung von Steissdermoiden. *Zentralbl Chir* 66:2098
- Wolff H (1900) Carcinoma auf dem Boden des Dermoids. *Arch F Klin Chir Berl* 62:731
- Yetim I, Semerci E, Özkan OV et al (2011) Squamous cell carcinoma arising in etiology of chronic pilonidal sinus disease: a case report. *J Clin Anal Med* 2(1):31–33. <https://doi.org/10.4328/JCAM.183>